

ANNEE 1970

THESE

N^o

70

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Dominique Henri DOUVIN

Né le 14 août 1943 à VINCENNES

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Attaché Assistant d'Histologie Embryologie

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES POLYPES HAMARTOMATEUX DU RECTUM
(Hamartomes Polypoides inversés)**

Travail du Service Central d'Anatomie-Pathologique de la Faculté de Médecine St-Antoine - Paris

Président : Mr. L. ORCEL, Professeur

ANNEE 1970

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Dominique Henri DOUVIN

Né le 14 août 1943 à VINCENNES

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Attaché Assistant d'Histologie Embryologie

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES POLYPES HAMARTOMATEUX DU RECTUM
(Hamartomes Polypoïdes inversés)**

Travail du Service Central d'Anatomie-Pathologique de la Faculté de Médecine St-Antoine - Paris

Président : Mr. L. ORCEL, Professeur



A Mon Père.

Qui fut pour moi un exemple de devoir et de travail.

A Ma Mère.

Qui sut toujours m'apporter le réconfort de son affection.

A Ma Femme.

Qui me donna la joie d'être Père.

A Tous les Miens.

Sans oublier ceux qui ne sont plus...

A Mes Amis.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549902_0012

A Monsieur le Professeur Jacques DELARUE.

Professeur d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques à la
Faculté de Médecine de Paris.

Chef du Service Central d'Anatomie-Pathologique de l'Hôtel-
Dieu.

Membre de l'Académie de Médecine.

Officier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a fait l'honneur de nous accueillir
dans son Laboratoire.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre
profond respect.

A Notre Maître et Président de Thèse Monsieur le Professeur Louis ORCEL.

Professeur à la Faculté de Médecine Saint-Antoine - PARIS

Chef du Service Central d'Anatomie-Pathologique.

Qui a bien voulu nous confier le sujet de cette
Thèse et nous guider patiemment au cours de sa
réalisation.

Pour l'exemple et l'enseignement qu'il nous
donne, nous lui témoignons notre profonde
reconnaissance et notre sincère admiration.

A Monsieur le Professeur LOYGUE.

Doyen de la Faculté de Médecine Saint-Antoine - PARIS.

Chirurgien de l'Hôpital Rothschild.

Chevalier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a permis ce travail en nous donnant
accès auprès de ses malades.

Qu'il soit assuré de notre respectueuse
gratitude.

A Monsieur le Professeur Jean RACADOT.

Professeur à la Faculté de Médecine Pitié-Salpêtrière - Paris
Chef du Service d'Histo-Embryologie.

Qui nous a accueilli, guidé et enseigné en
Histologie. Nous sommes touchés de l'amitié dont
il a fait preuve à notre égard.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre
sincère reconnaissance et de notre respectueuse
affection.

A Monsieur le Professeur Agrégé Léon OLIVIER.

En Hommage à la qualité de son enseignement.

Nous voulons le remercier de sa constante
amabilité à notre égard.

A Madame le Docteur FAVRE.

Qui a bien voulu nous confier ses documents.
Qu'elle soit assurée de notre profonde gratitude.

A Madame le Docteur J. LUBOINSKI.

A Monsieur le Docteur A. ALAOUI-BELGHITI.

Ils nous aidèrent de leurs conseils dans
l'élaboration de ce travail.

En témoignage de notre vive reconnaissance.

A Nos Maîtres d'Externat :

- Monsieur le Professeur Agrégé BARBIZET.
- Monsieur le Professeur LEBEAU.
- Monsieur le Professeur SCHERRER.
- Monsieur le Docteur MARLAND.
- Monsieur le Professeur HOUSSET.
- Monsieur le Docteur DUHAMEL.
- Monsieur le Professeur ORCEL.

INTRODUCTION ET GENERALITES

Les affections tumorales du rectum, qu'elles soient bénignes ou malignes, se présentent fréquemment à un stade de leur évolution sous l'aspect de masses localisées, intramurales ou polypoïdes. Il est, de ce fait, souvent difficile de juger de la nature exacte de la lésion sur le seul aspect macroscopique. De la même manière, les symptômes cliniques sont rarement spécifiques et, quand ils ne sont pas absents, ils se réduisent très souvent à de simples troubles du transit, accompagnés ou non de rectorragies, d'émissions de mucus, de ténesme rectal ou, plus rarement, de douleurs. Dans ce contexte, le diagnostic sera généralement le fait de l'étude histopathologique des fragments biopsiques prélevés à l'occasion d'examens endoscopiques. S'il est, en principe, facile d'étiqueter les lésions, certains aspects rares peuvent poser des problèmes, ou même occasionner des erreurs de diagnostic.

C'est le cas de l'entité individualisée en 1966 par M. SHANNON ALLEN Jr (9), sous le nom de "Hamartomatous Inverted Polyps of Rectum", à partir de 3 cas. Macroscopiquement, cette tumeur prend le plus souvent l'aspect polypoïde qui justifie son nom ; cliniquement, elle entraîne une symptomatologie mineure, constituée essentiellement de rectorragies et d'émissions de mucus. A l'examen histologique, cette lésion apparaît composée de glandes mucipares ectopiques, s'invaginant à travers la musculaire-muqueuse pour former des amas glandulaires siégeant dans la sous-muqueuse. Par son aspect et son évolutivité, cette tumeur peut être considérée comme bénigne.

En dehors de son intérêt théorique, une meilleure connaissance de ce type de tumeur est souhaitable en raison de la possibilité de confusion avec, principalement, l'adénocarcinome rectal bien différencié, dont le pronostic et le traitement sont éminemment différents.

Il semble s'agir d'une lésion rare, puisqu'à notre connaissance et après une revue de la littérature, seules quatre observations d'Hamartome polypoïde du rectum ont été publiées, en y incluant les trois ayant servi à la description initiale.

L'objet de cette thèse sera d'apporter une contribution à l'étude de cette tumeur, grâce à trois nouveaux cas observés récemment et conjointement dans les Services de Chirurgie du Professeur LOYGUE et d'Anatomie-Pathologique du Professeur ORCEL.

Cette étude, dans son ensemble, confirme les travaux déjà effectués ; cependant, il a semblé possible de préciser plusieurs points. Tout d'abord, la présence d'aspects évolutifs avec principalement celui qui pourrait correspondre à une lésion de début, ensuite la topographie et l'extension éventuelle des différentes lésions et, enfin, l'origine dysgénétique probable.

Un premier chapitre contiendra l'exposé détaillé des trois nouveaux cas, puis le résumé de ceux de la littérature et, enfin, un tableau comparatif et récapitulatif reprenant les points essentiels de ces observations.

Dans un deuxième chapitre, il sera fait une étude aussi complète que possible de la "Tumeur", en envisageant successivement les aspects cliniques, anatomiques et histologiques.

Les principaux diagnostics différentiels seront ensuite évoqués dans une troisième partie.

Enfin, une tentative d'interprétation pathogénique représentera le quatrième chapitre.

CHAPITRE I

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Obs. N° 1

Monsieur MA... Jean, né en 1948, célibataire, mécanicien, a été hospitalisé dans le Service du Professeur DEBRAY en mars 1968, pour des émissions glaireuses par l'anus, survenant plusieurs fois par jour et ce depuis environ cinq ans.

Durant ces cinq années, les troubles, d'abord minimes, se sont aggravés progressivement malgré les traitements institués. Ainsi, au moment de l'hospitalisation, ce malade présentait 8 à 10 fois par jour des émissions glaireuses, translucides, collantes, semblables à du blanc d'oeuf et parfois striées de sang. Ces pertes de mucus survenaient soit en dehors des selles et, dans ce cas, elles se trouvaient précédées de faux-besoins et de ténésme rectal, soit en même temps avec, alors, des selles d'aspect normal. Il n'y avait ni troubles du transit, ni anorexie, ni amaigrissement, ni problème psychique évident.

Pendant ce laps de temps, Monsieur MA... consulta plusieurs fois et il fut rapidement possible d'éliminer une origine infectieuse ou parasitaire. En effet, dans aucun des examens coprologiques pratiqués à répétition et après réactivation (lavement au Betnesol et absorption de bière), il ne fut possible de mettre en évidence de germe ou de parasite pathogènes. Par contre, plusieurs examens rectoscopiques firent avancer le problème étiologique en montrant l'existence :

- d'une hyperplasie pseudo-tumorale de la charnière recto-sigmoïdienne (Dr CALVET) ;
- d'une zone sténosée, oedémateuse, infiltrée, de couleur rouge vif, recouverte de nombreux muco-glaires et siégeant à une dizaine de centimètres de la marge anale (Dr BENSAUDE).

Un prélèvement biopsique complétant ces examens fut interprété comme une "rectite chronique atrophiante, sans spécificité infectieuse ou parasitaire".

L'interrogatoire pratiqué au moment de cette première hospitalisation ne recueillait aucune notion susceptible d'éclairer l'étiologie de ces troubles. Il fut cependant noté :

- une appendicectomie en 1959;
- un R.A.A. traité pendant deux mois en 1966 ;
- en 1967, des douleurs sous-costales droites, survenant par crise, sans cause déclenchante et irradiant dans l'épaule droite ou entraînant une inhibition respiratoire. Une cholécystographie demandée à cette occasion ne montrait rien d'anormal.

L'examen clinique d'entrée fut globalement normal, en particulier l'abdomen était souple et indolore à la palpation. Il n'existait ni troubles urinaires, ni troubles génitaux. Par contre, un toucher rectal permit de constater l'aspect irrégulier de la muqueuse.

Les examens biologiques furent tous dans les limites de la normale, en particulier la NFS et l'ionogramme.

Un lavement baryté révéla : "Un bas-rectum rétréci, à bords un peu irréguliers, sans que l'on puisse préjuger de la nature inflammatoire ou tumorale de la lésion".

Un nouvel examen endoscopique (Dr HARDOUIN), en mars 1968, confirma l'existence : "d'une tuméfaction circulaire vers 6 cm de la marge de l'anus, respectant seulement la partie postérieure de l'ampoule, prédominant à droite et s'étendant sur 2 cm de haut. Tuméfaction de consistance ferme, à peu près régulière, ulcérée en plusieurs endroits, mais ne saignant pas. Au-dessus, la muqueuse est atrophique".

L'examen histologique des trois fragments biopsiques recueillis à cette occasion, montra (Dr MARCHE), sur le premier : "une muqueuse pratiquement normale avec un épaissement oedémateux du chorion", et, sur les deux autres : "une réaction scléreuse, mais, surtout, la présence de tubes glandulaires, étant, dans certains endroits, de type villeux, avec une disposition un peu bizarre. Il pourrait s'agir d'une tumeur villeuse au début, dans sa variété un peu spéciale de tumeur en nappe peu exophytique".

Une autre biopsie interprétée par le Dr VALLIN conduisit à une description un peu différente : "assez volumineuse formation polypeuse, pédiculée, revêtue par un épithélium lieberkühnien riche en cellules caliciformes et en mitoses. Sous cet épithélium, on note la présence de très nombreux tubes glandulaires parfois glandulo-kystiques. Le chorion inter-glandulaire est oedémateux et présente une infiltration inflammatoire aiguë et subaiguë. En conclusion : polyadénome rectal, sans aucun signe de malignité".

Après ce premier bilan, Monsieur MA... fut admis, en juin 1968, dans le Service Chirurgical du Professeur LOYGUE, pour avis et sanction thérapeutique.

Un examen local, sous anesthésie générale, après dilatation anale, fut décidé et pratiqué par le Professeur LOYGUE qui put confirmer à cette occasion l'existence : "d'un bourrelet quasi-circonférentiel, situé au niveau de la première valvule de Houston". L'examen histopathologique du fragment biopsique prélevé fut confié à Madame le Dr FAVRE qui nota : "Muqueuse et musculaire-

muqueuse normales. Au-delà de la musculaire-muqueuse, on trouve des éléments plus ou moins typiques, bordés d'une muqueuse de type lieberkühnien comportant souvent des glandes très typiques et très différenciées, séparées par un chorrion. Parfois, on n'observe qu'une bordure cylindrique très régulière sécrétante, sans anomalies nucléaires. Ces structures kystiques et glandulaires sont souvent dilatées par un contenu sécrétoire mucoïde. Parfois, on ne trouve en bordure que quelques cellules cylindriques, mais on ne trouve jamais de formations épithéliales isolées à l'intérieur de ces nappes colloïdes. Il existe également quelques aspects de raptus colloïdes dans le stroma. En conclusion : cette lésion n'est certainement pas tumorale, car les structures glandulaires et kystiques trouvées dans la sous-muqueuse sont vraiment organoïdes et reproduisent des morceaux de muqueuse lieberkühnienne. D'autre part, il existe quelques fibres musculaires lisses entre ces glandes et également des plexus nerveux. Il s'agit certainement d'une lésion malformative".

Etant donné le résultat de la biopsie, il fut décidé d'intervenir par étapes sur la malformation, quadrant par quadrant et par voie transanale. Une première opération fut aussitôt pratiquée, avec des suites simples.

Le malade put sortir pendant trois semaines ; durant ce temps, il continua à présenter les mêmes troubles. Une bonne cicatrisation du côté gauche étant prouvée par une nouvelle rectoscopie, une deuxième intervention locale fut faite suivant la même méthode (septembre 1968). La cicatrisation était satisfaisante trois semaines plus tard et le malade put sortir de nouveau.

Après une amélioration temporaire, Monsieur MA... nota une reprise des troubles et même une accentuation, avec 10 à 15 émissions glaireuses par jour. La rectoscopie montrait un reliquat à 3 heures. La 3ème intervention locale fut alors ajournée devant l'étendue des lésions restantes et, surtout, devant le rebourgeoisement des lésions préalablement enlevées.

Le Professeur LOYGUE décida de faire une résection rectale partielle et opéra en mars 1969.

Compte-rendu opératoire

Opération de Swenson : Incision médiane sous-ombilicale. Le sigmoïde est assez long. Le rectum est mobilisé dans sa gaine au contact de la paroi musculaire, de façon à préserver les éléments nerveux pelviens. Après dilatation anale modérée, on parvient à invaginer le rectum et le colon à travers le canal anal et, après résection, à établir une anastomose colo-anale, comme dans l'opération de Swenson. Péritonisation sur drain aspiratif.

Les suites furent simples, avec quelques troubles digestifs transitoires et un petit épisode fébrile au 6ème jour.

Examen macroscopique de la pièce d'exérèse

La pièce d'exérèse se présente comme un cylindre creux, irrégulier, long d'environ 12 cm. La muqueuse rectale étant dirigée vers l'intérieur, une coupe longitudinale selon un plan horizontal est faite, après fixation, afin de faciliter le repérage topographique des lésions (photo N° 1) (Fig. 1).

Dans la portion sus-anale, sur plusieurs centimètres, la paroi rectale apparaît très modifiée, fibreuse, avec un aspect cicatriciel, résultant vraisemblablement des multiples interventions locales pratiquées à ce niveau. Il existe, cependant, sur la droite, une zone irrégulière, faisant saillie légèrement dans la lumière du fait de la présence d'une véritable petite mucocèle intramurale d'1/2 cm de diamètre (photo N° 2).

Dans la région sus-jacente, la lumière intestinale s'élargit tandis que la muqueuse prend un aspect atrophique. Un peu plus haut, il existe un nouveau rétrécissement occasionné par la présence de gros plis répondant à un oedème de la paroi rectale (photo N° 3) ; à ce niveau, la muqueuse est parfois ulcérée en surface. Enfin, au-dessus, l'aspect du rectum est macroscopiquement normal.

Photo 1

Pièce d'exérèse I



Photo 2

HAMARTOME

Mucocèle intramurale

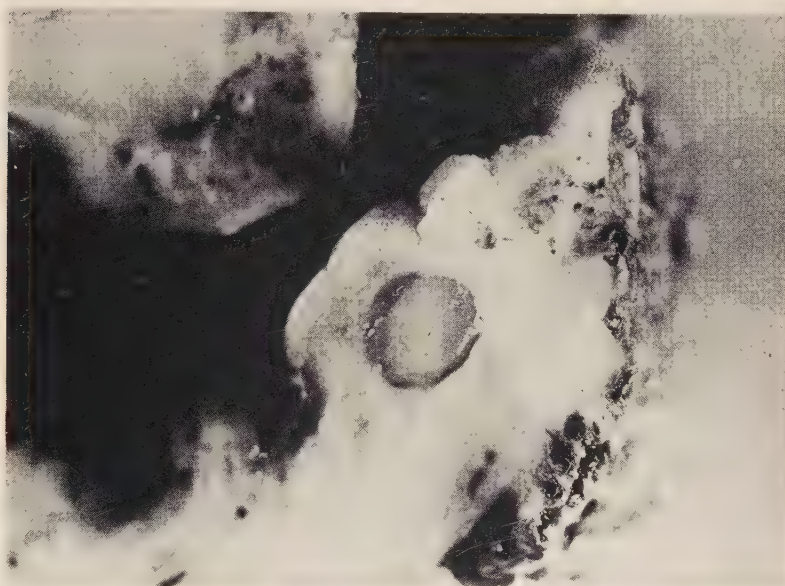


Photo 3

Plis œdémateux



Examen histopathologique

Dans un esprit de systématisation, les prélèvements, en vue de l'examen histologique, furent effectués suivant deux plans différents.

La première série de prélèvements fut faite suivant l'axe de la pièce, afin d'orienter les lésions (Fig. 1). Elle amena les constatations suivantes :

- Les fragments A, B et E, correspondant macroscopiquement aux zones de muqueuse normale qui s'étendent au-dessus de la tumeur, présentent un aspect identique. La muqueuse rectale apparaît normale et elle est tapissée par un épithélium de type intestinal, continu, régulièrement muco-sécrétant, ne présentant ni atypies, ni zones dédifférenciées ; les glandes mucipares ont une structure et une densité tout à fait habituelles. Cette muqueuse repose sur une musculaire-muqueuse bien individualisée, mais fréquemment et brutalement interrompue sur de petites longueurs, comme à l'emporte-pièce. Les espaces ainsi délimités sont occupés par des formations lymphoïdes souvent disposées en bouton de col. Cette présence de points lymphoïdes siégeant à cheval sur la musculaire-muqueuse, n'est pas exceptionnelle ; il est, en effet, facile de la retrouver chez le sujet normal et lorsque ces structures deviennent volumineuses, elles peuvent même refouler les glandes mucipares de voisinage. L'anomalie, ici, résulte de leur multiplication mais, surtout, de la présence en leur sein de glandes mucipares d'aspect normal, invaginées à cette occasion plus ou moins profondément dans la sous-muqueuse, tandis que fréquemment, en surface, la muqueuse glandulaire s'organise autour d'une lumière anfractueuse jusqu'à former une sorte de colon en miniature. Cette anomalie ainsi définie est très évocatrice d'une lésion de début (photo N° 7 - Fig. 5). La sous-muqueuse et la musculaire sont par contre indemnes d'altérations structurales.

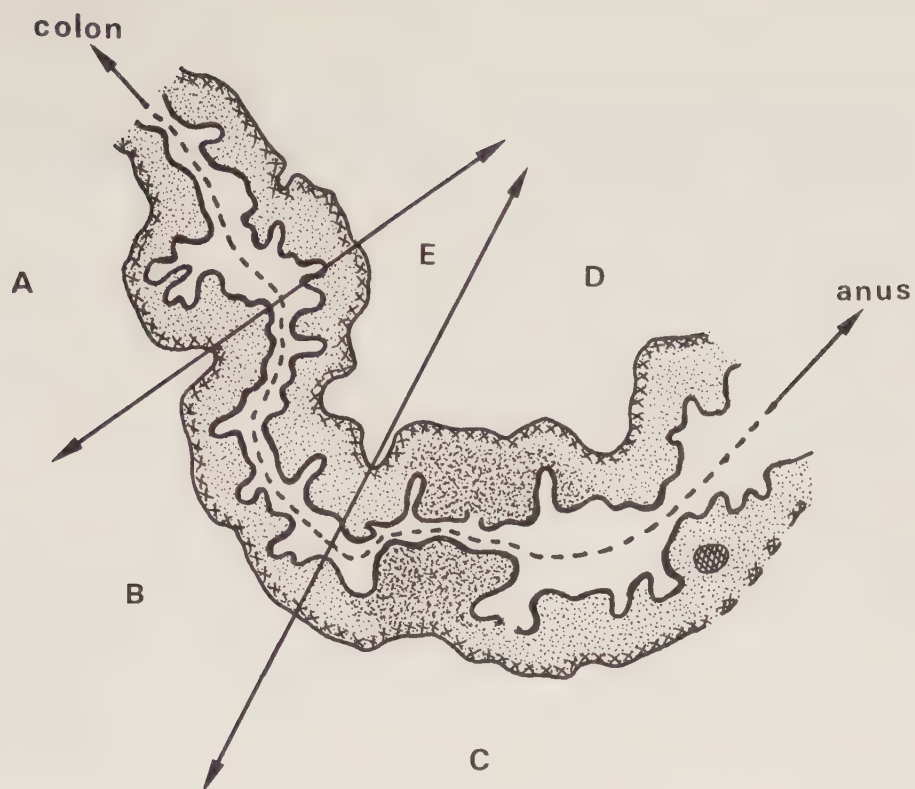


fig. 1

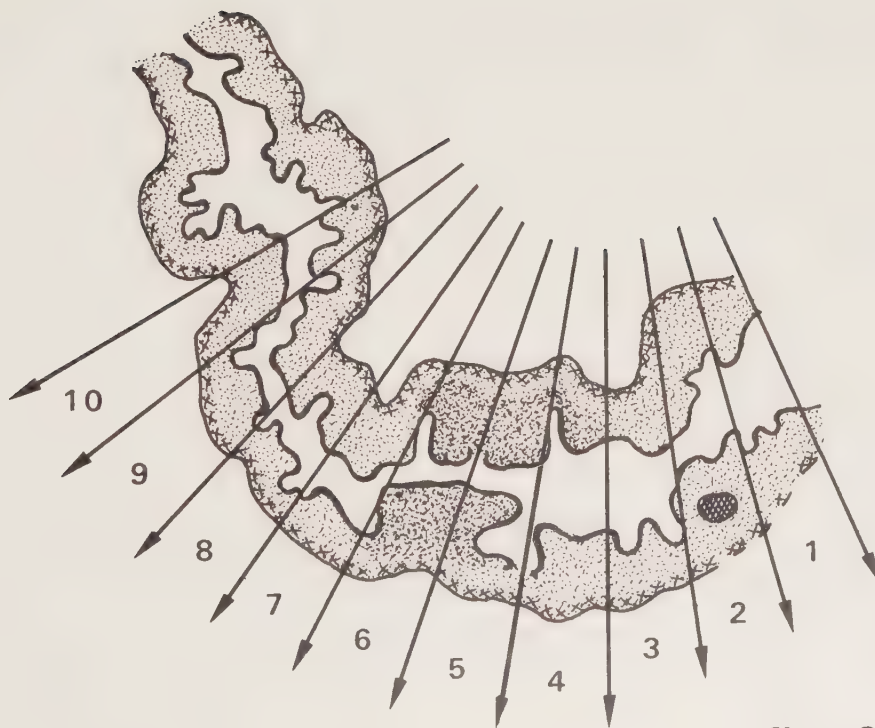


fig. 2

Fragments C et D.

Dans une première région correspondant macroscopiquement aux larges plis oedémateux, la muqueuse globalement normale montre cependant quelques zones ulcérées qui sont le siège d'une réaction inflammatoire aiguë et peut-être en rapport avec les prélèvements biopsiques. La musculaire-muqueuse continue à être périodiquement interrompue par des lésions de début. Il existe un oedème important qui dissocie le tissu conjonctif de la sous-muqueuse et s'associe à une congestion vasculaire. Plus bas, dans la zone macroscopiquement atrophique, la muqueuse reste normale tandis que la musculaire-muqueuse devient de plus en plus fractionnée et que la sous-muqueuse présente une fibrose résultant probablement des multiples interventions locales. Enfin, la dernière portion du fragment C contient un lac muqueux déjà visible à l'oeil nu : il est constitué d'une large flaque de mucus située dans la sous-muqueuse et bordée, sur sa plus grande partie, par un épithélium, aplati par la distension. Dans certaines zones l'épithélium disparaît laissant le mucus directement au contact du tissu conjonctif fibreux. Tout autour, l'on retrouve des pigments d'hémolyse. Au même niveau, sur le fragment D, la musculaire-muqueuse, complètement bouleversée, devient même difficilement identifiable. Elle livre passage à de nombreuses glandes mucipares, régulières et d'apparence normale. La sous-muqueuse, très congestive, contient des pigments d'hémolyse.

Dans un deuxième temps, un bilan lésionnel put être entrepris, grâce à l'étude de coupes sériées prélevées perpendiculairement à l'axe de la pièce (Fig. 2).

- Fragment 1

La muqueuse rectale est recouverte d'un épithélium altéré et souvent ulcéré ; la densité glandulaire est très faible, tandis que le chorion avoisinant est le siège d'un infiltrat lympho-plasmocytaire diffus. La musculaire-muqueuse, difficilement identifiable, présente cependant des zones épaissies, brutalement

interrompues par l'invagination de pseudo-lobules glandulaires hypersécrétants, autour desquels persistent parfois quelques fibres musculaires lisses. La sous-muqueuse est épaissie et fibreuse, tandis que la musculature apparaît partiellement mutilée par une sclérose qui englobe de petits îlots de fibres musculaires.

- Fragment N°2

L'aspect est globalement semblable. La fibrose est cependant moins marquée et l'on retrouve le lac muqueux déjà étudié sur la coupe longitudinale.

- Fragment N° 3

La muqueuse redevient pratiquement normale, avec des glandes et un épithélium réguliers. La musculature-muqueuse est nettement visible et continue. La sous-muqueuse, encore fibreuse, devient congestive, mais il n'existe plus d'altérations de la musculature.

- Fragment N° 4

Faisant suite à une portion de muqueuse quasi-normale, il existe une zone en relief due à une congestion très intense de la sous-muqueuse qui prend un aspect angiomateux. La musculature-muqueuse, dans cette zone, est complètement dissociée, tandis qu'il est possible de retrouver de nombreuses fibres musculaires lisses autour des cavités vasculaires. Dispersées dans ce lacis angiomateux, il existe une grande quantité de cellules ganglionnaires et de fibres nerveuses (coloration de Bodian) ainsi qu'une formation lymphoïde contenant plusieurs glandes mucipares et entourée de quelques fibres musculaires lisses. A peu de distance de cette zone de dysplasie neuro-vasculaire, la muqueuse est complètement ulcérée tandis que la sous-muqueuse, à nu, est le siège d'un infiltrat inflammatoire ; ces deux lésions correspondent certainement à des séquelles de biopsies et présentent, à leur périphérie, des glandes mucipares irrégulières et bordées par un épithélium basophile cubique et peu mucosécrétant.

- Fragment N° 5

Correspondant aux plis oedémateux, sa muqueuse est d'aspect normal. La musculaire-muqueuse s'amincit sur toute une portion et se déprime pour former une sorte de sac qui s'enfonce dans la sous-muqueuse congestive et oedématiée. A l'intérieur de cette poche déhiscente, les glandes mucipares se sont multipliées tout en devenant kystiques en profondeur. Leur épithélium, d'abord haut et muco-sécrétant, devient progressivement plus aplati et basophile, ceci au fur et à mesure que la distension glandulaire augmente du fait de l'accumulation de mucus. La partie la plus profonde de ce sac est occupée par un lac muqueux sans paroi propre. Tout autour, les vaisseaux sanguins sont dilatés avec, parfois, des raptus hémorragiques (Fig 6).

- Fragment N° 6

La muqueuse est très hypersécrétante, mais régulière. La musculaire-muqueuse, bien individualisée, est rarement interrompue par des lésions débutantes. La sous-muqueuse apparaît oedématiée, congestive et même hémorragique.

- Fragments N° 7 à 10

A leurs niveaux, la muqueuse redevient sensiblement normale. La musculaire-muqueuse apparaît périodiquement interrompue, principalement dans les fragments 8 et 10, avec toujours des lésions de début plus ou moins volumineuses et plus ou moins évoluées. La sous-muqueuse et la musculature sont normales.

EN CONCLUSION

Cette étude détaillée a permis de mettre en évidence ce qui semble être une lésion de début, caractérisée par le passage de quelques glandes mucipares normales à travers la musculaire-muqueuse à l'occasion de l'interruption de celle-ci par une formation lymphoïde, tandis qu'en surface la muqueuse glandulaire s'organise autour d'une lumière anfractueuse. Cet aspect a été retrouvé avec des fréquences diverses sur toute la hauteur du rectum. Les lésions plus évoluées se sont révélées être rares ; mais étant seules visibles macroscopi-

quement, c'est sur elles qu'ont porté les multiples prélèvements biopsiques qui ont d'ailleurs permis le diagnostic. Il a cependant été possible d'en trouver un premier aspect sous la forme d'un volumineux lac de mucus, limité par un épithélium aplati et localisé dans la sous-muqueuse. Une deuxième lésion se résumant à une hernie de la musculaire-muqueuse dans la sous-muqueuse rappelle l'aspect de certains petits diverticules et sera reprise dans la discussion pathogénique. Dans le sac ainsi formé, les glandes mucipares se sont multipliées, restant normales ou devenant kystiques tout en voisinant avec des **raptus** muqueux.

Il est d'autre part important de noter la variété des aspects lésionnels non spécifiques rencontrés tout au long de cette étude. En premier, la congestion vasculaire souvent intense et associée à des raptus hémorragiques récents ou plus ou moins résorbés, comme en témoignent les pigments d'hémolyse retrouvés au voisinage des lésions. La sous-muqueuse peut aussi présenter des aspects d'oedème, de fibrose, d'inflammation aiguë et subaiguë, coïncidant souvent avec des zones de muqueuse ulcérée et résultant, pour une grande part, de la répétition des biopsies. Cette multiplicité d'aspects lésionnels permet d'expliquer les différences de description suivant les auteurs et suivant les fragments prélevés.

Il faut aussi souligner la présence d'une importante dysplasie neuro-vasculaire qui, bien que localisée, reste très évocatrice d'une dysgénèse. D'autre part, plusieurs signes négatifs sont importants à préciser : il n'a été retrouvé ni anomalie cytonucléaire majeure, ni cellules épithéliales isolées et dédifférenciées et, dans tous les cas, la musculature était respectée. Enfin, les colorations spécifiques du mucus mises en oeuvre (Muci-Carmin, P.A.S., Bleu Alcyan, Bleu Alcyan chlorhydrique) n'ont permis que de confirmer l'existence d'une hypersécrétion relative au niveau des glandes ectopiques.

Obs. N° 2

Monsieur CL... Jean-Noël, âgé de 22 ans, marié, pâtissier, a d'abord été soigné durant un an (1967), pour des hémorroïdes à la suite de la perception d'une masse rectale indolore et ne s'accompagnant d'aucune symptomatologie.

Vers la moitié de l'année 1968, il se produisit une première hémorragie rectale de sang rouge, peu abondante, survenue après une selle, accompagnée de glaires muqueuses, le tout sans douleur ni troubles du transit.

A partir de cette date, les rectorragies vont se répéter, toujours peu abondantes, mais de plus en plus fréquentes : au début hebdomadaires, pour devenir journalières. Elles surviennent de préférence le matin et restent indolores. Il n'y a aucun retentissement sur l'état général, ni amaigrissement, ni anorexie, ni anémie. Par contre, il apparaît quelques troubles du transit, avec des épisodes diarrhéiques alternant avec des périodes de constipation ; cependant, ces troubles restent discrets et bien supportés.

Le malade est alors hospitalisé au début de l'année 1969, dans le Service du Pr VARAY, à l'Hôpital Beaujon.

L'interrogatoire ne révéla aucun élément susceptible d'éclairer l'étiologie de la lésion. L'on nota, cependant, une crise épileptiforme provoquée par une stimulation lumineuse intermittente (télévision) ; un E.E.G. pratiqué peu après ne montra aucune anomalie.

L'examen clinique fut globalement normal. Un toucher rectal permit cependant de constater la présence de deux masses saillantes, arrondies, avec une surface assez régulière, siégeant à 6 et 8 cm de la marge anale.

Un examen rectoscopique confirma l'existence de deux masses saillantes, mobiles, de surface framboisée, dont l'une était ulcérée. Un prélèvement biop-

sique fut interprété par Melle le Dr BARGE qui nota l'existence d'une prolifération bordée superficiellement par un épithélium cylindrique simple, riche en cellules muco-sécrétantes, partiellement dédifférencié sur un court segment : les glandes sous-jacentes sont en majorité bordées par un épithélium également riche en cellules muco-sécrétantes ; leur lumière est large et remplie de mucus. Il existe une zone occupant environ le quart de la formation prélevée et dans laquelle les glandes sont de plus petite taille et bordées par des cellules rarement muco-sécrétantes, mais beaucoup plus souvent basophiles ; il existe aussi des aspects de pseudo-stratification épithéliale, des mitoses, mais les noyaux restent cependant réguliers. Les glandes sont de taille irrégulière, mais restent bien différenciées, bien séparées les unes des autres. Le chorion qui les contient est assez abondant, lâche et comporte quelques éléments lympho-plasmocytaires, des vaisseaux discrètement congestifs, quelques fibres collagènes en profondeur. Le fragment d'axe conjonctivo-vasculaire visible n'est pas infiltré d'éléments tumoraux. En Conclusion, "il s'agit d'un aspect de polyadénome largement bien différencié, dont environ un quart est constitué d'éléments dépourvus de signes histologiques de malignité, mais dédifférenciés par rapport à la muqueuse normale".

Le malade fut alors adressé au Professeur LOYGUE et hospitalisé à Rothschild le 4 mars 1969, pour avis et, si besoin, sanction chirurgicale.

Le Professeur LOYGUE fit, dans un premier temps, des réserves pronostiques, car, cliniquement et radiologiquement, il s'agissait d'une lésion végétante, mais semblant aussi très infiltrante, sans souplesse et dont on pouvait se demander si elle ne dépassait pas la paroi de l'ampoule rectale, au moins sur la face droite, si bien qu'il aurait pu s'agir d'un épithélioma.

Une nouvelle exploration sous anesthésie générale et après dilatation anale fut donc décidée en vue de confirmer le diagnostic évoqué. La biopsie

faite à cette occasion fut interprétée par Mme le Dr FAVRE qui nota : "Il existe une muqueuse rectale normale, peut-être un peu épaissie et hypersécrétante. Dans la sous-muqueuse, on voit des flots de muqueuse rectale formant souvent de véritables diverticules, car ils sont rattachés à la muqueuse par une zone continue de muqueuse. D'autres flots de muqueuse ne posent aucun problème de malignité : ils sont organoïdes, avec des glandes et un chorion toujours très différenciés et hypersécrétants. Dans la sclérose trouvée au-delà de ces glandes, on trouve des pigments d'hémolyse".

Devant l'étendue des lésions et l'échec partiel de la tentative de résection transanale du cas précédent, il fut décidé de faire d'emblée une résection rectale partielle de Swenson.

Compte-rendu opératoire (Dr HUGUET)

Médiane sous-ombilicale. Il n'y a pas d'anomalies décelables à l'exploration abdominale. Mobilisation du colon gauche avec section du mésocolon, respectant le tronc principal des artères sigmoïdiennes. Au niveau de la charnière recto-sigmoïdienne, on pénètre à l'intérieur de la gaine du rectum et la poursuite de la dissection vers le bas se fera au contact même des fibres musculaires, nécessitant la ligature d'une multitude de petits vaisseaux. La dissection s'arrête approximativement au niveau des releveurs. Après dilatation anale, retournement aisé du rectum à l'aide des pinces d'Allis permettant de constater que la "tumeur" s'arrête à 3 mm de la ligne ano-cutanée en avant, alors qu'en arrière et latéralement, elle laisse entre 15 à 20 mm de muqueuse saine. Ceci oblige à sacrifier la muqueuse du canal anal dans le 1/3 antérieur de sa circonférence. Section du cylindre interne représenté par le colon qui est bien vascularisé. Anastomose colo-anale termino-terminale, en un plan de lin sur le colon ainsi que sur le canal anal. Cette anastomose est facilement réintégrée. Péritonisation sur 2 drains aspiratifs de Redon, ressortant par les flancs droit et gauche. Fermeture pariétale plans par plans.

Les suites opératoires furent simples. Douze jours plus tard, le malade put sortir, avec une continence anale presque parfaite. Un mois après, il n'y avait ni troubles résiduels, ni tendance à la sténose.

Après un répit de plusieurs mois, une reprise puis une accentuation des troubles fut notée conjointement au développement de petits îlots muqueux et sous-muqueux totalement indépendants au niveau et au dessous de la ligne de suture.

Examen de la pièce opératoire

La pièce, longue d'environ 10 centimètres, apparaît comme un cylindre creux, évasé dans la portion sus-anale.

La muqueuse intestinale, du fait du retournement per-opératoire du rectum, est dirigée vers l'extérieur (Photo 4).

L'examen externe permet ainsi d'identifier l'hamartome qui saille sous la forme d'un bourrelet circulaire atteignant 4 cm de large dans sa portion antérieure ; il semble, de plus, exister plusieurs foyers indépendants à distance de cette localisation principale. La muqueuse, par endroits, présente des petites ulcérations, principalement dans sa portion inférieure ; enfin, il existe, à la partie supérieure du bourrelet, deux masses légèrement saillantes, d'aspect un peu villeux et de coloration plus sombre, pouvant correspondre à celles décrites dans plusieurs comptes-rendus d'examens rectoscopiques.

Après fixation préalable, une coupe longitudinale permet un repérage plus aisé des lésions (Photo N° 5 - Fig. 3). Ainsi, la portion sus-anale apparaît très irrégulière, épaissie, tourmentée, avec des enclaves intramurales de mucus, visibles sous forme d'inclusions nacrées. Cette région se continue par de gros plis d'oedème s'étendant sur plusieurs centimètres et participant à



Photo 4 - Pièce d'exérèse II (Face endorectale)

la formation du bourrelet lésionnel. Au-dessus, la muqueuse redevient sensiblement normale, beaucoup plus régulière, mais il existe encore de place en place des inclusions de mucus et de glandes, jusque dans des régions haut situées.

Une coupe transversale au niveau du bourrelet hamartomateux, permet de confirmer la présence d'une grande quantité de lacs muqueux et de glandes mucipares kystisées siégeant dans la sous-muqueuse sous forme de zones blanchâtres, réfringentes, principalement nombreuses dans la région antérieure (Photo N° 6).

Examen histopathologique

Comme dans l'observation précédente et pour les mêmes raisons, les prélèvements furent effectués suivant deux orientations. La première série de prélèvements suivant l'axe de la pièce permet de situer les lésions (Fig. 3).

- Fragments A et E

Les prélèvements effectués au-dessus du bourrelet oedémateux dans une zone macroscopiquement saine, présentent un aspect identique. La muqueuse rectale est tapissée par un épithélium de type intestinal, riche en cellules caliciformes et normalement muco-sécrétant, sans qu'il existe des zones différenciées. Les glandes mucipares sont disposées régulièrement avec une densité habituelle et revêtues du même type d'épithélium. Cette muqueuse repose sur une musculaire-muqueuse ici bien individualisée mais plusieurs fois brutalement interrompue par des formations lymphoïdes simples ou contenant des glandes mucipares ce qui est anormal. Ces tubes glandulaires ectopiques franchissent souvent la musculaire-muqueuse en gardant un aspect normal ou en devenant kystiques, gonflés par l'accumulation de mucus, tandis que l'épithélium s'aplatit. Cet aspect caractérise la lésion de début, précédemment définie (Photo N° 7 - Fig. 5). La sous-muqueuse et la musculature ne présentent pas d'anomalies.



Photo 5 - Pièce d'exérèse II



Photo 6 - Lacs muqueux

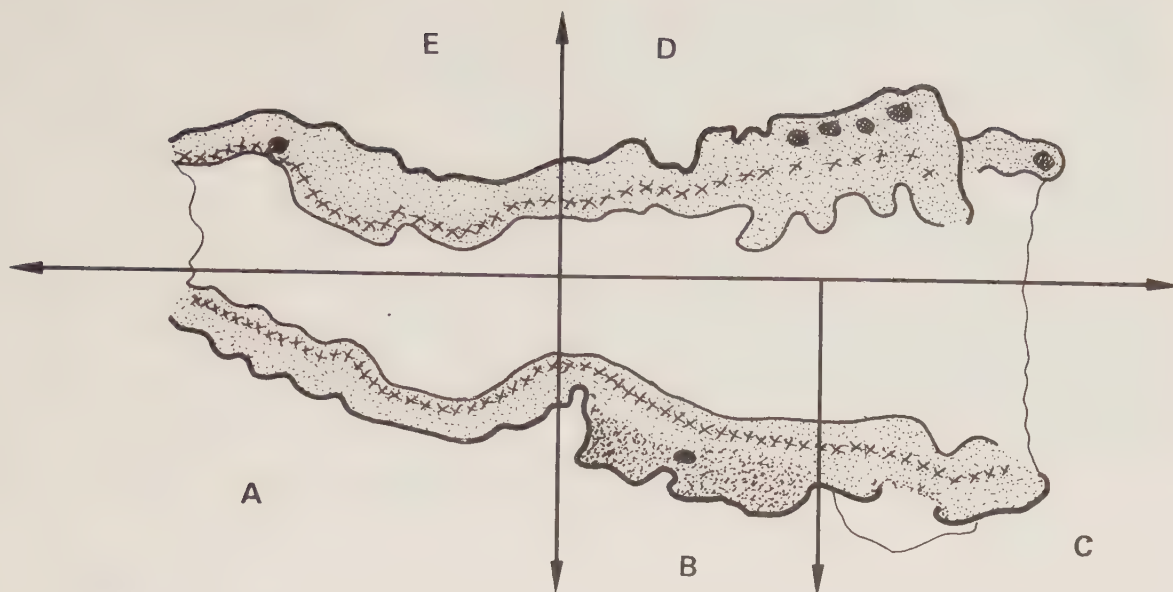


fig. 3

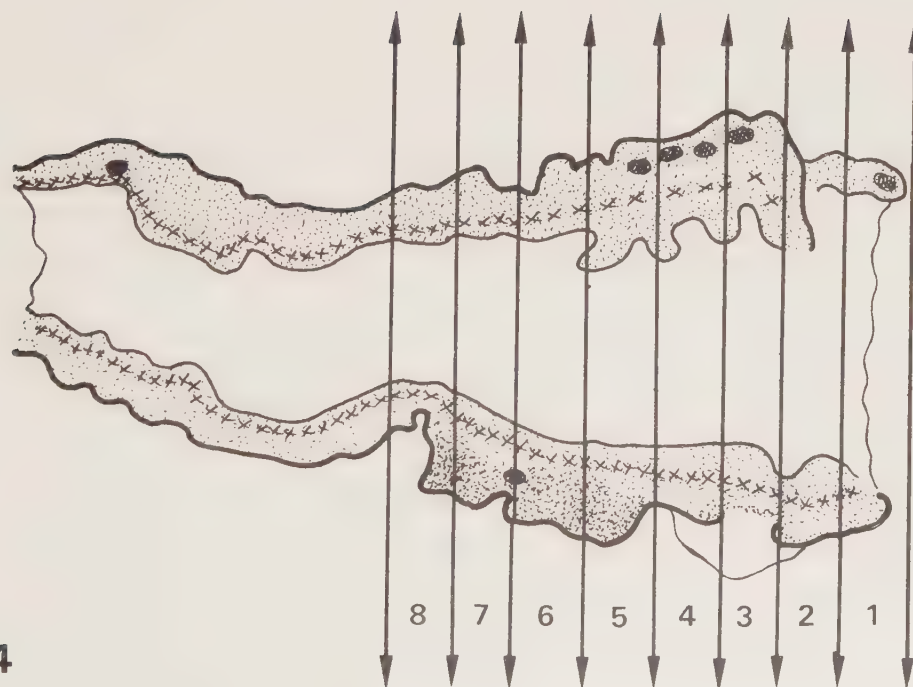


fig. 4

- Fragment B

Macroscopiquement, il correspond à un large pli d'oedème. La muqueuse rectale, sensiblement normale, repose sur une musculaire-muqueuse plusieurs fois interrompue par des lésions de début et présentant toute une portion amincie et déhiscente en direction de la sous-muqueuse. Dans le sac ainsi délimité, il y a une accumulation de glandes de Lieberkühn entourées de lymphocytes. Cette lésion est très proche de celle décrite dans l'observation précédente (p. 11 - Fig. 6). La sous-muqueuse, épaissie, détermine deux saillies en surface ; dans une première zone il existe une congestion vasculaire intense et associée à des raptus hémorragiques ; elle laisse place progressivement à un oedème dissociant le tissu conjonctif et responsable de la deuxième saillie.

- Fragment C

Une grande portion de muqueuse est ulcérée ; la sous-muqueuse, ainsi à nu, est le siège d'une réaction inflammatoire lympho-plasmocytaire. Dans le reste de la préparation, la muscularis-mucosae est bouleversée par des glandes mucipares qui s'enfoncent dans la sous-muqueuse, certaines d'entre elles devenant kystiques.

- Fragment D

En passant des fragments E à D, la muqueuse est d'abord normale jusqu'au niveau de la masse polypoïde de l'hamartome. Dans cette première portion, la musculaire-muqueuse continue à être périodiquement interrompue par des lésions débutantes, tandis que la sous-muqueuse devient fibreuse et congestive. Au niveau du bourrelet définissant macroscopiquement la lésion, la muqueuse présente des zones hypersécrétantes, cependant que dans d'autres régions, les glandes de Lieberkühn tendent à devenir plus parallèles, plus hautes et plus serrées, avec un épithélium de revêtement plus basophile et cubique. La musculaire-muqueuse est complètement dissociée par l'invagination de véritables lobules glandulaires. Ces lobules refoulent le tissu conjonctif de la sous-muqueuse qui, à leur contact, devient fibreux et forme une sorte de coque peu épaisse ; il est possi-

ble de retrouver, à ce même niveau, quelques fibres musculaires lisses. Ces formations, bordant une lumière anfractueuse, contiennent des tubes glandulaires dont certains restent en contact avec la lumière rectale dans laquelle le mucus peut s'écouler ; ils ne différencient en rien des glandes normales. Ailleurs, les glandes ont perdu leurs communications avec la surface et deviennent alors kystiques, bordées par un épithélium aplati par la distension. Enfin, il existe aussi des lacs muqueux sans paroi propre, le mucus étant directement au contact du tissu conjonctif souvent hémorragique et inflammatoire. Il s'agit là d'une lésion évoluée pouvant facilement expliquer la symptomatologie clinique (Photo 9).

Une deuxième série de prélèvements sériés et perpendiculaires à l'axe de la pièce permet de faire un bilan lésionnel (Fig. 4).

- Fragment N° 1

Sur la plus grande portion de ce prélèvement, la muqueuse rectale a disparu. La sous-muqueuse ainsi dénudée, est le siège d'une inflammation chronique, associée à une importante congestion vasculaire, ainsi qu'à un certain degré de fibrose. Ailleurs, la muqueuse est présente et sensiblement normale. La musculaire-muqueuse, souvent difficile à retrouver, est dissociée par l'invagination en direction de la sous-muqueuse de glandes mucipares normales, ou en voie de kystisation.

- Fragments N° 2 et N° 3

Il existe un contraste entre des zones de muqueuse hypersécrétantes et des régions, au contraire, faiblement muco-sécrétantes, au niveau desquelles les glandes de Lieberkühn, plus rares et plus irrégulières, apparaissent bordées par un épithélium cubique et plutôt basophile. Ces glandes sont entourées par un infiltrat lympho-plasmocytaire. La sous-muqueuse, fibreuse et congestive, contient un vaste lac de mucus qui était déjà visible à l'oeil nu. A son niveau, le mucus est directement en contact avec le tissu conjonctif de la sous-muqueuse, tandis que la zone de muqueuse sus-jacente est ulcérée.

- Fragment N° 4

Correspondant macroscopiquement au début du bourrelet lésionnel, ce prélèvement montre une muqueuse irrégulièrement muco-sécrétante. La musculaire-muqueuse est complètement bouleversée par le passage en direction de la sous-muqueuse de nombreuses glandes de Lieberkühn ectopiques, certaines normales parfois groupées en lobules, d'autres plus ou moins kystisées et bordées par un épithélium aplati. En plus de ces glandes, la sous-muqueuse, fibro-congestive, contient des lacs de mucus, des pigments d'hémolyse et un infiltrat inflammatoire chronique.

- Fragment N° 5

L'aspect est identique ; cependant, les flaques de mucus deviennent plus nombreuses.

- Fragment N° 6

La densité glandulaire de la muqueuse redevient plus régulière, plus habituelle, mais il persiste une inflammation chronique. De même, la musculaire-muqueuse est mieux individualisée, bien qu'encore interrompue par de volumineux lobules glandulaires centrés par une lumière anfractueuse et enfoncés dans la sous-muqueuse, mais restant en contact avec la surface où le mucus se répand (Photo 10).

- Fragments N° 7 et N° 8

La paroi rectale a retrouvé son épaisseur normale ; la muqueuse est devenue bien régulière, tandis que la musculaire-muqueuse reste périodiquement interrompue par des lésions de début.

Conclusions

L'examen histologique de cette pièce a permis de retrouver de façon diffuse les lésions débutantes, déjà décelées dans l'observation précédente.

Quant aux lésions évoluées, elles se sont révélées nombreuses, surtout au niveau de la masse polypoïde. Il s'agit souvent de glandes mucipares normales ou hypersécrétantes, qui siègent dans la sous-muqueuse tout en restant en communication avec la surface, ce qui permet l'évacuation du mucus ; mais il existe aussi des glandes kystisées plus ou moins distendues et tapissées par un épithélium aplati. Ces glandes ont tendance à se grouper en lobules plus ou moins bien limités ; ils dissocient alors la musculaire-muqueuse dont on ne retrouve que quelques fibres isolées. A côté de ces aspects glandulaires, il est fréquent de voir des lacs de mucus, le plus souvent sans paroi propre.

La sous-muqueuse présente, dans de nombreuses régions, des lésions non spécifiques, telles que congestion, infiltrat inflammatoire et fibrose , certainement causées, en grande partie, par la répétition des prélèvements biopsiques. Il n'a été retrouvé aucun signe de malignité ; la musculature est toujours apparue respectée et les colorations spécifiques du mucus (Bleu Alcyan, Bleu Alcyan chlorhydrique, P.A.S., Muci-Carmin), n'ont permis que de confirmer la présence d'une hypersécrétion de mucus au niveau des lobules glandulaires ectopiques.

Obs. N° 3

Monsieur FU... Didier, âgé de 18 ans, a présenté, pendant une année, des épisodes de fausses diarrhées accompagnées d'émissions glaireuses. Ces troubles, devenus de plus en plus fréquents, l'amenèrent à consulter le Professeur LOYGUE en 1969.

Un toucher rectal permet de constater l'existence, à 3 ou 4 cm du bord supérieur du sphincter anal, d'une zone de muqueuse irrégulière, faisant saillie dans la lumière rectale.

Une rectoscopie confirma la présence d'un bourrelet quasi-circonférentiel, haut de 1 à 2 cm et d'aspect polypoïde. Une biopsie pratiquée à cette occasion permit de porter le diagnostic d'hamartome polypoïde inversé, grâce à l'étude histopathologique de deux prélèvements.

- Fragment N° 1

Il existe une muqueuse rectale normale bordée par un épithélium riche en cellules muco-sécrétantes. Elle repose sur une musculaire-muqueuse bien individualisée, mais, par endroits, interrompue, dissociée et traversée par des glandes de Lieberkühn qui s'enfoncent dans l'épaisseur de la sous-muqueuse. Ces glandes ectopiques sont le plus souvent d'aspect absolument normal. Elles sont fréquemment disposées en lobules organoïdes, en périphérie desquels il persiste des fibres musculaires lisses isolées provenant de la musculaire-muqueuse. Ailleurs, ces glandes mucipares deviennent hypersécrétantes ou kystiques. Au maximum, il existe de larges flaqes de mucus bordées partiellement par un épithélium mucosécrétant ; ce dernier devient de plus en plus aplati et basophile, pour disparaître complètement dans certaines zones, laissant ainsi le mucus au contact direct du tissu conjonctif. Cet aspect de lac muqueux sans paroi propre résulte certainement de raptus mucoïdes. La sous-muqueuse apparaît légèrement fibreuse, congestive et inflammatoire.

- Fragment N° 2

L'aspect est très semblable avec une musculaire-muqueuse dissociée par des invaginations glandulaires et une sous-muqueuse congestive et oedématiée.

Au Total

Cette biopsie intéresse une lésion riche en glandes mucipares ectopiques, localisées dans la sous-muqueuse. Ces glandes peuvent être normales, kystiques ou rompues et associées alors à des aspects de raptus muqueux. La sous-muqueuse apparaît inégalement congestive, oedématiée ou inflammatoire.

Il n'existe aucun signe de malignité. Les colorations spécifiques du mucus (Bleu Alcyan, Bleu Alcyan chlorhydrique, P.A.S., Muci-Carmin), permirent de confirmer la présence d'une hypersécrétion de mucus.

REVUE DE LA LITTÉRATURE

En dehors des trois observations réunies par M. SHANNON ALLEN Jr (9) et ayant servi à la description initiale de la lésion, il n'a été publié, à notre connaissance et après revue de la littérature, qu'un seul autre cas reconnu et étudié par le Dr M. BENOIT (2). Il a semblé utile dans cette étude, vue la rareté de la lésion, de reprendre succinctement les points principaux de ces quatre observations.

Obs. I (SHANNON)

Homme de 33 ans ayant présenté, durant deux ans, des crampes abdominales, associées à des épisodes diarrhéiques et occasionnellement à des hémorragies de sang rouge dans les selles, avant de consulter en 1951.

Un examen rectoscopique révéla la présence d'une masse nodulaire, ferme, légèrement surélevée, de 2 x 2 cm, et située à 9 cm de l'orifice anal, sur la paroi postérieure du rectum ; il existait une ulcération de 0,5 cm de diamètre sur cette masse. De nombreuses biopsies furent pratiquées et interprétées pour aboutir au diagnostic supposé d'adénocarcinome bien différencié, sans que personne cependant ne l'affirme d'une manière intangible. Ce diagnostic eut pour conséquence thérapeutique d'entraîner une résection abdomino-péritonéale du rectum et du colon sigmoïde sur 20 cm (1955). La pièce d'exérèse parvint alors à l'auteur de la publication qui remarqua, au niveau de la lésion, l'existence, dans la sous-muqueuse, d'une large flaque de mucus correspondant à une glande mucipare distendue et obstruée, et dont les parois étaient soit constituées de

cellules muqueuses atrophiques et cubiques, soit absentes, le mucus se répandant alors dans le stroma. Par la suite, des coupes multiples montrèrent des glandes mucipares également atypiques et malformées adjacentes à cette flaque de mucus, ainsi qu'une inflammation chronique autour de ces glandes. Les autres zones révélèrent aussi des glandes dans la sous-muqueuse, sans qu'il y ait de signes de malignité. Dix ans plus tard, un examen de contrôle ne révéla aucun trouble significatif.

Obs. II (SHANNON)

Femme de 38 ans ayant consulté son médecin traitant pour la survenue d'un enduit brillant de sang rouge à la surface de ses selles. Une rectoscopie révéla une masse intramurale dans la paroi antérieure droite du rectum, à 8 cm du sphincter anal, de consistance ferme, recouverte par une muqueuse normale et mesurant 1 cm sur 3 cm. Une exérèse locale fut possible (1962). L'histologie montra une masse polypoïde, avec des glandes mucipares atypiques, déformées, franchissant la musculaire-muqueuse, siégeant dans la sous-muqueuse et coexistant avec de larges plages de mucus bordées seulement par quelques cellules épithéliales mucipares. Un examen de contrôle deux ans après ne montra pas de récurrence.

Obs. III (SHANNON)

Mongolien de 18 ans, continuant à présenter du sang et du mucus dans les selles, 2 ans après une intervention pour hémorroïdes et fissure anale.

Au toucher rectal, une masse dure fut palpée dans le rectum antérieur, approximativement au niveau de la prostate. La rectoscopie confirma la présence d'une masse sous-muqueuse, aplatie, parfois un peu surélevée, mesurant 3 x 1 x 1 cm, localisée à 8 cm du sphincter anal et présentant une zone ulcérée de 2 mm de diamètre en surface. L'excision (1964) locale de cette masse fut

possible. A l'examen histologique, il existait des glandes mucipares malformées, associées à des lacs muqueux bordés de quelques cellules mucipares et entourées d'une inflammation chronique d'importance moyenne ; l'ensemble était localisé dans la sous-muqueuse.

Obs. IV (BENOIT)

Homme de 44 ans, hospitalisé à la suite d'une rectorragie abondante. L'année précédente avait vu la survenue de plusieurs hémorragies rectales rapportées à des "hémorroïdes".

Une rectoscopie permit de découvrir une tumeur à 10 cm de la marge anale, localisée sur la face postéro-latérale droite du rectum. Mesurant environ 5 cm de diamètre, elle était appendue par un pédicule à la paroi rectale ; la muqueuse avoisinante apparaissait saine. Le diagnostic d'"Adénome rectal dépourvu de tout indice de malignité" fut porté et une exérèse en masse et par voie basse fut décidée et réussie (1966).

L'examen histopathologique de la pièce montra l'existence d'une prolifération de glandes rectales étroites ou dilatées, parfois kystiques, associées à des flaques de mucus et à un infiltrat inflammatoire chronique assez important, l'ensemble siégeant dans la sous-muqueuse. Un an plus tard, il n'y avait pas de signe de récurrence, visible macroscopiquement.

CHAPITRE II

A la lumière de ces sept observations, l'état actuel de la connaissance clinique et anatomo-pathologique de cette lésion peut être précisé.

Plusieurs remarques préliminaires s'imposent :

1°) Il apparaît nécessaire d'utiliser pour cette nouvelle entité une dénomination unique simple et si possible exacte. Dans sa description initiale, M. SHANNON Jr (9) a choisi le terme de "HAMARTOMOUS INVERTED POLYPS OF RECTUM", en raison de la nature malformative probable de la lésion, de son aspect polypoïde et de la prolifération glandulaire dirigée vers la sous-muqueuse qui la constitue. Plus récemment, le Dr M. BENOIT (2) et son équipe ont publié la première observation française, sous la dénomination d'"Hamartome polypoïde inversé".

Dans cette étude, le terme de Polype Hamartomateux du rectum a été retenu en raison de sa simplicité et de sa correspondance avec la dénomination anglo-saxonne.

2°) Si de prime abord il semble s'agir d'une lésion rare, comme en témoigne le petit nombre de cas publiés, il ne faut cependant pas oublier que son individualisation est récente et que son diagnostic peut se révéler difficile. De plus, dans le cas d'une confusion avec le polyadénome, la tumeur villeuse ou l'adénocarcinome muco-sécrétant, la sanction thérapeutique se traduira, au minimum, par une exérèse locale et, au maximum, par une résection abdomino-péritonéale élargie ; dans un cas comme dans l'autre, la lésion sera supprimée et le malade guéri d'une affection non reconnue. Il est ainsi probable qu'une meilleure connaissance de cette entité permettra d'en multiplier les observations.

3°) Cette lésion est toujours apparue isolée et il n'a jamais été retrouvé de malformations associées.

ETUDE CLINIQUE

1) - Age de survenue

C'est un point primordial. En effet, dans l'ensemble des cas recueillis, il s'agissait de sujets jeunes. Ainsi, quatre malades étaient âgés d'environ 20 ans au moment de la découverte de la lésion, les autres ayant respectivement 33 ans, 38 ans et 40 ans.

2) - Sexe

Bien qu'une évaluation statistique soit un peu hasardeuse du fait de l'échantillonnage restreint, la lésion semble prédominer chez l'homme, avec 6 cas pour un seul cas féminin.

3) - Facteurs géographiques

Il est encore trop tôt pour parler d'une prédisposition raciale. Quant à une éventuelle répartition géographique, sur les 7 observations publiées, trois le furent aux U.S.A. et les autres en France.

4) - Signes révélateurs et symptomatologie clinique

Il est difficile de porter cliniquement le diagnostic d'hamartome polypoïde inversé du rectum, sans l'aide de l'anatomo-pathologiste. En effet, les symptômes, bien qu'assez univoques, ne sont cependant absolument pas spécifiques. Généralement, le signe révélateur, qui en inquiétant le malade l'amène à consulter, est représenté par la survenue brutale et sans douleur d'une hé-

morragie de sang rouge par l'anus. Ainsi trois sujets présentèrent une rectorragie isolée d'abondance moyenne ; pour les autres, l'hémorragie fut de quantité variable, pouvant même se résumer à quelques stries sanglantes, mais alors associées à des émissions de muco-glaires. Dans un seul cas, la découverte de la lésion sous forme d'une masse intra-rectale fut faite fortuitement, alors qu'il n'existait encore aucun symptôme clinique.

Dans un premier temps, ces hémorragies sont épisodiques, peu fréquentes et parfois attribuées à de simples hémorroïdes et traitées comme telles. Puis, devant leur répétition de plus en plus fréquente, jusqu'à devenir pluri-quotidienne, des explorations plus poussées sont entreprises. Au minimum, un toucher rectal, ou mieux une rectoscopie permettent de mettre en évidence la masse polypoïde de l'hamartome.

Plus tardivement, la symptomatologie peut se compliquer de ténésme rectal, de fausses diarrhées, voire de troubles du transit ; cependant, l'état général n'est jamais altéré. Un syndrome douloureux n'a été présent que dans un seul cas et il fut de toute façon résumé à des "crampes" intestinales.

Les examens biologiques n'ont pas d'autre intérêt que celui de permettre, par leur négativité, d'éliminer une affection parasitaire ou microbienne.

Le lavement baryté suivi d'un examen radiologique peut permettre de reconnaître la présence d'une tuméfaction, mais ne donne aucun renseignement étiologique.

ANATOMIE - PATHOLOGIQUE

1) - Examen macroscopique

Grâce à l'étude des pièces d'exérèse et aux comptes-rendus d'examens rectoscopiques, deux aspects principaux semblent pouvoir être décrits.

Pour le premier, il s'agit d'une masse isolée, localisée, de consistance ferme, plus ou moins pédiculée, d'aspect polypoïde et de taille variable : souvent relativement petite (1 x 3 cm ou 2 x 2 cm), comme dans les observations de M. SHANNON ALLEN ; parfois plus volumineuse (6 x 3 cm) pour le cas de M. BENOIT.

Un deuxième aspect fut révélé sur les trois nouveaux cas de cette étude. La lésion y apparaît, en effet, comme un bourrelet quasi-circonférentiel, de 2 à 4 cm d'épaisseur, irrégulier, polylobé et pouvant donner l'aspect d'une zone sténosée à la rectoscopie. Ce bourrelet est constitué d'une part de l'hamartome proprement dit, mais aussi d'une composante oedémateuse. La muqueuse revêtant la lésion peut être normale ou congestive, comme dans nos trois observations. Elle est souvent recouverte d'un enduit muco-glaireux qui peut fournir un élément positif de diagnostic différentiel, surtout s'il est possible de faire sourdre du mucus en appuyant avec le rectoscope sur la tumeur. De même, il existe fréquemment des ulcérations superficielles de cette muqueuse, dont certaines probablement causées par la répétition des biopsies. Autour de la lésion, la paroi est parfois indurée (cas II et VI), mais le plus souvent, elle reste souple et recouverte d'une muqueuse normale.

2) - Examen histo-pathologique

Deux aspects principaux doivent être considérés. D'une part, celui qui correspond à la lésion évoluée, macroscopiquement visible, accessible à la biologie et déjà très bien étudié par M. SHANNON ALLEN (9), puis par M. BENOIT (2). Grâce à sa spécificité morphologique, il a permis l'individualisation de cette entité.

Le deuxième aspect constitue l'apport principal de cette étude. Il évoque, en effet, une lésion très simple à un stade de début. Son analyse fut possible grâce à l'examen de deux pièces d'exérèse (cas V et VI).

A) - Lésion de début (Fig. 5 A et B - Photos 7 et 8)

Elle est retrouvée à côté et à distance de la masse polypoïde. Particulièrement fréquente dans l'observation V, elle ne fut retrouvée qu'à quelques exemplaires dans le cas VI. Cette lésion débutante présente une structure caractéristique : en regard de l'interruption ou simplement du morcellement de la musculaire-muqueuse par une formation lymphoïde, la muqueuse rectale semble être attirée en profondeur ce qui détermine une désorganisation structurale en surface, avec, d'abord, une dépression minime, puis de plus en plus profonde et anfractueuse. Les glandes de Lieberkühn apparaissent alors plus ou moins désorientées et certaines d'entre elles deviennent ectopiques en franchissant la musculaire-muqueuse pour se localiser dans la sous-muqueuse.

Un aspect un peu différent a pu être rencontré à deux reprises (fig. 6). Il s'agit d'une hernie de la musculaire-muqueuse dans la sous-muqueuse. A l'intérieur de la poche ainsi délimitée par la musculaire-muqueuse amincie, les glandes mucipares se sont multipliées. En surface, elles restent régulières, puis deviennent kystiques, tandis que la région la plus profonde est occupée par des flaques de mucus sans paroi propre. Le chorion avoisinant présente des vaisseaux congestifs et un infiltrat lympho-plasmocytaire. La sous-muqueuse apparaît ici normale, ainsi que la musculature.

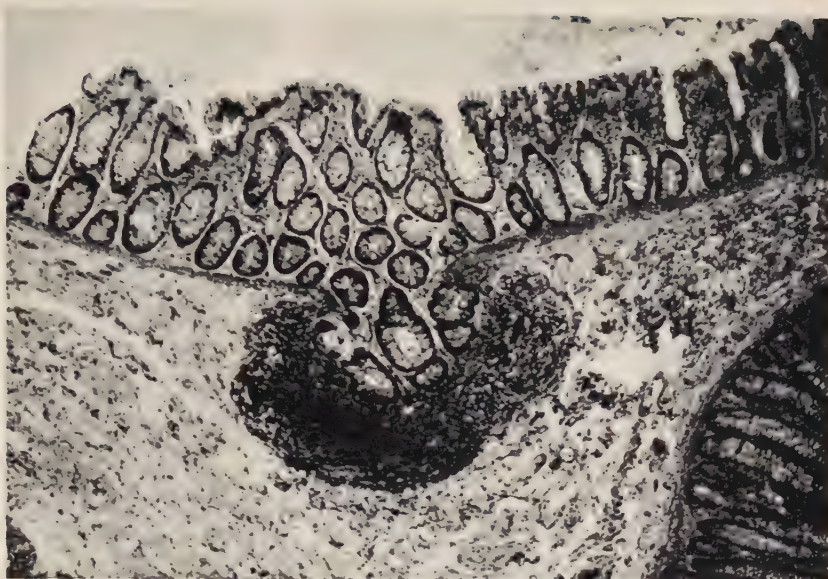


Photo 7 - HAMARTOME : Lésion de début

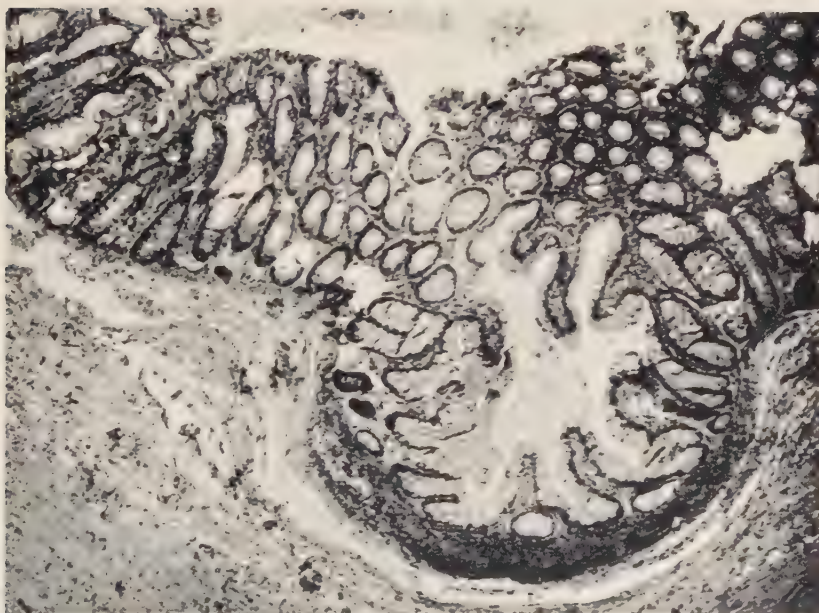
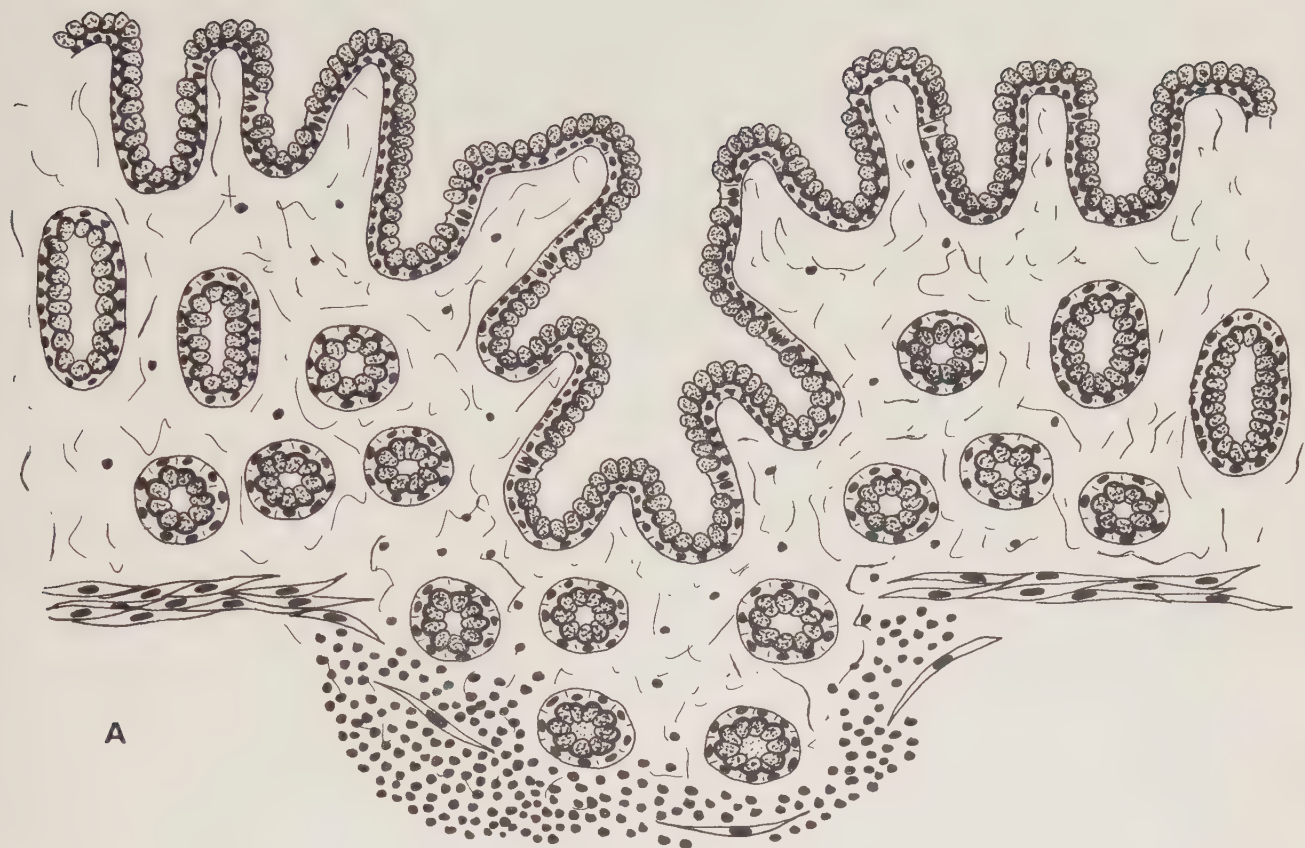


Photo 8 - HAMARTOME ; Lésion de début



A

fig. 5



B

B) - Lésion évoluée (Photos 9 et 10)

Sa structure est très semblable d'une observation à l'autre. Il s'agit toujours de lobules glandulaires plus ou moins volumineux, souvent centrés par une lumière anfractueuse et contenant en proportions variables des glandes mucipares normales, malformées, kystisées ou même rompues, l'ensemble franchissant la musculaire-muqueuse pour se localiser dans la sous-muqueuse. Cette néoformation glandulaire, par son volume et du fait de l'oedème du tissu conjonctif avoisinant, refoule en surface la muqueuse rectale, étant ainsi responsable de l'aspect polypeux.

Plusieurs points doivent être précisés :

1. La musculaire-muqueuse dans ces lésions évoluées, est le plus souvent extrêmement fragmentée, dissociée, voir inidentifiable. Des fibres musculaires lisses isolées peuvent être retrouvées autour des masses glandulaires.

2. Les glandes mucipares ectopiques présentent des aspects très variables : certaines, restées en communication avec la surface, ont une lumière souvent anfractueuse et sont bordées par un épithélium plus fréquemment hyper-sécrétant que normo- ou hyposécrétant. D'autres glandes deviennent kystiques ; le mucus s'accumule dans leur lumière tandis que l'épithélium s'aplatit, devenant cubique, puis endothéliiforme, tout en restant généralement muco-sécrétant comme l'attestent les colorations spécifiques du mucus. Il est à noter que dans une même glande, l'épithélium peut présenter des zones hypersécrétantes, voisinant avec des régions hyposécrétantes ou basophiles (Fig. 7). A un degré de plus, il peut y avoir une rupture de la paroi de ces glandes, avec des images de raptus muqueux. De larges flaques de mucus sans paroi propre ou ayant gardé sur une courte portion une bordure épithéliale, se constituant ainsi au sein du tissu conjonctif de la sous-muqueuse qui devient souvent inflammatoire. Ces glandes sont rarement isolées, mais plutôt groupées sous forme de lobules



Photo 9 - HAMARTOME : Lésions évoluées



Photo 10 - HAMARTOME : Lésions évoluées



fig . 6

organoïdes qui refoulent le tissu conjonctif avoisinant en une ébauche de capsule. Plusieurs lobules glandulaires juxtaposés forment une lésion qui devient macroscopiquement visible. Entre et autour d'eux, outre le tissu conjonctif souvent fibreux, il est possible de retrouver des fibres musculaires lisses et, plus rarement, des formations nerveuses.

3. La muqueuse rectale est généralement intacte, avec des glandes de Lieberkühn normalement muco-sécrétantes et disposées régulièrement. Parfois le chorion est congestif et le siège d'un infiltrat inflammatoire ; de même il peut exister une diminution de la mucosécrétion, associée à une raréfaction glandulaire. Plus rarement, cette muqueuse est ulcérée et laisse place à un tissu de granulation, ce dernier aspect résultant probablement des biopsies antérieures.

4. La sous-muqueuse présente elle aussi des altérations qui, bien que non spécifiques, expliquent cependant une grande partie de la symptomatologie clinique. En premier lieu, vient la congestion qui peut être très intense et associée à des raptus hémorragiques plus ou moins résorbés comme en témoignent les pigments d'hémolyse retrouvés autour des lésions. L'oedème lui aussi peut être très important, participant ainsi à la formation de la lésion macroscopique. Une réaction fibreuse n'est pas exceptionnelle et souvent associée à une inflammation chronique ou subaiguë. Il est vraisemblable qu'une grande partie de ces lésions résultent de la répétition des prélèvements biopsiques.

5. La musculuse est toujours apparue normale de même que la séreuse.

6. Il faut enfin signaler la présence, dans l'une des observations (V), d'une dysplasie neuro-vasculaire associée et composée d'une multiplication des cellules ganglionnaires du plexus de Meissner qui restent d'aspect adulte, tout en étant hypertrophiées ; conjointement, il existe une grande quantité de filets nerveux (coloration de Bodian) et un lacis vasculaire angiomateux ; par contre, il n'a pas été trouvé d'artères "à coussinet". Cette dysplasie n'a pas été retrouvée dans les autres observations.

3) - Histochimie

Une étude histochimique préliminaire des muco-polysaccharides a été entreprise grâce aux colorations spécifiques suivantes :

- Bleu Alcyan : pour la mise en évidence des M.P.S. acides
- Bleu Alcyan Chlorhydrique : pour la différenciation des M.P.S. acides
sulfatés
- P.A.S. pour l'étude des M.P.S. neutres.

Ces colorations furent pratiquées sur les prélèvements les plus représentatifs de chaque observation. Les résultats transcrits sous forme de croix dans le Tableau correspondent à des intensités de coloration par rapport à une lame témoin.

Cette étude, en aucun cas définitive, a permis de constater :

- a) que les différentes fractions de mucopolysaccharides sont présentes en proportions normales;
- b) qu'il existe une hypercolorabilité traduisant une hypersécrétion au niveau des régions glandulaires ectopiques.

Enfin, une coloration au Muci-Carmin fut faite, mais son interprétation, en raison de son manque de spécificité, est apparue délicate. De toutes façons, il n'existe pas de différence évidente de colorabilité entre les zones hamartomateuses et les zones saines.

TABLEAU II

PRELEVEMENTS		P.A.S.	BLEU ALCYAN	BLEU ALCYAN CHLORHYDRIQUE
Témoin		++	++	+
<u>Observation V</u>				
Fragment C	Muqueuse	++	++	+
	Hamartome	+++	+++	++
Fragment 4	Muqueuse	+	+	+ / -
	Hamartome			
Fragment 8	Muqueuse	++	++	+
	Hamartome	++	++	+
<u>Observation VI</u>				
Fragment B	Muqueuse	++	++	+
	Hamartome	+++	+++	++
Fragment 6	Muqueuse	++	++	+
	Hamartome	+++	+++	++
<u>Observation VII</u>				
Fragment 1	Muqueuse	+	++	+
	Hamartome	+++	+++	+++

CHAPITRE III

DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Toute tumeur intramurale, polypoïde ou sténosante, siégeant au niveau du rectum, peut être suspecte d'Hamartome Polypoïde Inversé, mais aussi d'une grande variété d'autres types lésionnels. Il conviendra donc, lors des examens macroscopiques, puis histologiques, d'éviter toute cause d'erreur en plus ou en moins, grâce à une revue soigneuse des différentes possibilités diagnostiques.

1) - Adénocarcinome primitif

Macroscopiquement, il sera facile d'éliminer les formes évoluées de cancers qu'ils soient infiltrants, bourgeonnants ou ulcéchants. Il n'en ira pas de même avec les tumeurs de petite taille qui sont souvent végétantes, polypoïdes, de surface framboisée, mais déjà entourées d'une zone de muqueuse aux plis accentués. L'aspect villeux non exceptionnel est d'emblée plus suspect du fait de l'absence ou de la pauvreté de la sécrétion mucoïde. Les formes infiltrantes de petit volume qui restent intramurales, sont encore plus difficiles à individualiser. Dans tous les cas cependant, le diagnostic différentiel sera simplifié par l'existence éventuelle d'une fragilité hémorragique excessive, d'ulcérations grisâtres et sphacéliques et aussi d'une induration périlésionnelle précoce.

Histologiquement, le diagnostic est facilité par la présence de caractères spécifiques liés au carcinome et, en aucun cas, retrouvés au niveau des hamartomes. Sont particulièrement évocateurs, les aspects de stratification

épithéliale, de bourgeonnement interglandulaire, d'inversion de la polarité cellulaire et d'infiltration néoplasique dans les différentes couches de la paroi rectale ; l'augmentation du nombre des mitoses et la présence d'anomalies cytonucléaires sont moins fondamentales. A l'inverse, la présence de flaques de mucus contenant quelques cellules épithéliales atypiques et de glandes ectopiques kystiques dans la sous-muqueuse ne doit pas faire porter le diagnostic d'adénocarcinome colloïde muqueux s'il n'existe pas une prolifération glandulaire épithéliomateuse associée.

2) - Carcinome épidermoïde

Cette tumeur, rare au niveau du rectum, ne peut, en aucun cas, entraîner une confusion.

3) - Mélanome malin

Macroscopiquement, cette tumeur rare peut prendre un aspect polypoïde. Le plus souvent unique et pigmentée, elle est d'emblée reconnaissable ; les formes achromiques seront elles identifiées à l'histologie.

4) - Sarcomes vrais (Sarcome fusocellulaire) (Fibrosarcome) (Léiomyosarcome)

Atteignant avec prédilection le sujet jeune, ils apparaissent comme des tumeurs fréquemment très volumineuses, arrondies, bosselées et recouvertes d'une muqueuse saine. Généralement ano-rectaux, ils peuvent venir saillir au périnée. Exceptionnellement, un aspect polypoïde à développement endorectal peut se voir et entraîner une confusion, facilement rectifiée à l'examen histologique.

5) - Lymphosarcome

Rare, il peut accompagner une sarcomatose ou être isolé. Il se présente alors comme une masse unique polylobée, plus ou moins ulcérée et de consistance molle.

6) - Carcinoïde

Macroscopiquement, une tumeur de petite taille peut ressembler à un polype. Cependant, la coloration jaune habituelle et le fait qu'elle soit précocement infiltrante, et souvent multiple, sont déjà significatifs. De toute façon, les caractères spécifiques du carcinoïde seront retrouvés à l'examen microscopique.

7) - Tumeurs secondaires

Il peut s'agir d'une métastase ou, plus fréquemment, d'un envahissement de voisinage. Dans les deux cas, ces tumeurs ne poseront généralement pas de problème diagnostique.

8) - Tumeur villeuse

Survenant avec un maximum de fréquence vers 45 ans, elle entraîne une symptomatologie clinique voisine de celle de l'hamartome. Elle apparaît souvent largement implantée, avec une surface framboisée ou recouverte de muco-glaïres et rend ainsi le diagnostic différentiel difficile. Le doute en résultant ne résistera pas à l'histologie.

9) - Polyadénome rectal solitaire

A la rectoscopie, il est difficile de le distinguer de l'hamartome qui peut en prendre tous les caractères. Quant à l'histologie, si l'aspect et la densité glandulaire sont assez proches, il n'existe pas, par contre, de glandes ectopiques.

10) - Pseudo-polype inflammatoire

Fréquent chez l'enfant, rarement isolé, mais générateur d'hémorragies, il ne doit pas poser de difficultés diagnostiques arrivé au stade de l'histopathologie.

11) - Polypes du syndrome de Pentz-Jeghers

Ils sont le plus souvent multiples, répartis sur toute la hauteur du tube digestif et associés à une lentiginose péri-orificielle. Il existe bien une prolifération des glandes mucipares dont certaines sont dilatées en ampore, mais elle reste localisée à la muqueuse. Enfin, il existe à leur niveau une altération qualitative du mucus qui devient moins mucicarminophile.

12) - Endométriose rectale

Siégeant fréquemment dans la portion supérieure et antérieure du rectum, elle donne une tumeur localisée dans la sous-muqueuse, recouverte d'une muqueuse saine et ne présentant aucune analogie microscopique avec l'hamartome.

13) - Pneumatose kystique

Macroscopiquement, il s'agit le plus souvent de masse polypoïdes en grappe. A l'examen microscopique, il existe bien des espaces kystiques dans la sous-muqueuse, mais ils ne contiennent pas de mucus et ne sont bordés que par quelques cellules géantes.

14) - Tumeurs inflammatoires non spécifiques

Elles peuvent donner des sténoses, mais aussi des aspects polypoïdes plus ou moins ulcérés. L'existence de remaniements inflammatoires n'est cependant pas associée à la présence de glandes ectopiques.

15) - Fibrome, lipole, angiome, lymphome

Toutes ces tumeurs seront facilement éliminées que ce soit à l'examen histologique ou rectoscopique.

De tout ce catalogue de diagnostics différentiels, quatre aspects lésionnels principaux doivent être retenus pour avoir été déjà confondus avec celui de l'hamartome polypoïde du rectum. Il s'agit de l'adénocarcinome mucoïde, de la tumeur villeuse, de la rectite non spécifique et surtout du polyadénome. Il est enfin certain que les petits prélèvements biopsiques facilitent ce genre d'erreur, surtout s'ils sont mal orientés.

CHAPITRE IV

DISCUSSION ET ESSAI D'INTERPRETATION PATHOGENIQUE

A) REALITE DE LA LESION DITE DE DEBUT

Tout au long de cette étude, nous avons insisté sur l'aspect lésionnel retrouvé, grâce à l'examen des pièces d'exérèse, à distance du polype hamartomateux, et, évoquant une lésion de même nature mais encore à un stade de début.

Si la nature pathologique de la lésion évoluée ne peut être mise en doute, il n'en est pas d'emblée de même pour la lésion de début qui pourrait être interprétée comme l'artéfact d'une incidence de coupe. Deux faits vont à l'encontre de cette dernière hypothèse :

1) La lésion ainsi définie a été retrouvée, à de nombreuses reprises, pratiquement identique à elle-même et ce sur des prélèvements multiples effectués suivant deux plans perpendiculaires et provenant de deux malades.

2) L'image d'une formation lymphoïde dissociant ou interrompant la musculaire-muqueuse est bien connue non seulement au niveau du rectum, mais aussi dans les autres segments du tube digestif et ne correspond en aucun cas à un artéfact. La seule différence ici réside dans la présence de glandes de Lieberkühn ectopiques en son sein. L'aspect lésionnel est donc réel, mais son interprétation est-elle exacte et, en particulier, ne s'agit-il pas de l'aspect précurseur d'un véritable diverticule ? Trois arguments peuvent être réunis contre cette deuxième hypothèse :

1°) La musculaire-muqueuse apparaît ici le plus souvent réellement interrompue, ou, au minimum, fractionnée, et c'est à cette occasion que les glandes mucipares s'enfoncent dans la sous-muqueuse. Au contraire, dans le cas d'un diverticule, c'est l'ensemble formé par la muqueuse et la musculaire-muqueuse qui s'invagine en profondeur jusqu'à atteindre la séreuse.

2°) Il n'a jamais été retrouvé d'altération de la musculature en regard de ces lésions.

3°) Les diverticules sont rares au niveau du rectum.

De même, l'aspect schématisé dans la Fig. 6, et qui fut rencontré à deux reprises, bien que plus proche du diverticule, s'en différencie cependant du fait de la dysplasie glandulaire et du respect de la musculature et de la muqueuse de surface.

B) HISTOGENESE

De nombreux éléments sont en faveur d'une viciation du développement embryologique de la paroi rectale. Cette hypothèse pathogénique déjà évoquée par M. SHANNON (9), dans sa description PRINCEPS, peut, en effet, être étayée par les arguments suivants :

1. Cette lésion touche électivement les sujets jeunes.

2. L'aspect de la lésion évoluée est franchement organoïde, avec des lobules glandulaires invaginés dans la sous-muqueuse et centrés par une lumière anfractueuse autour de laquelle les glandes de Lieberkühn ectopiques sont disposées régulièrement et perpendiculaire comme s'il s'agissait d'un rectum en miniature (Photos 9 et 10).

De même, l'ébauche de cette disposition organoïde peut être retrouvée au niveau des lésions de début, avec une muqueuse déprimée en surface d'abord d'une façon minime, puis de plus en plus profondément, tandis que les tubes glandulaires deviennent en partie ectopiques (Photos 7-8 - Fig. 5 et 7).

3. Les glandes mucipares ectopiques restent tapissées par un épithélium qui comporte les différents éléments cellulaires en proportion normale, compte tenu de l'hypertrophie et de l'hyperactivité des cellules caliciformes.

4. Il ne s'agit pas d'une atteinte isolée, unique et locale, mais, au contraire, il est possible de retrouver à distance de la lésion principale des microlésions traduisant une atteinte régionale.

5. Les différents plans de la paroi rectale peuvent être intéressés par le processus dysgénétique, à l'exception de la musculuse qui est toujours respectée. La muqueuse glandulaire souvent hyperplasique tend à reformer un rectum en miniature : la musculaire-muqueuse est souvent dissociée, interrompue ou plexiforme ; quant à la sous-muqueuse, en dehors des lésions non spécifiques, elle peut être le siège, comme dans l'une de nos observations, d'une dysplasie neuro-vasculaire, caractérisée par l'association d'une hyperplasie et d'une multiplication des cellules ganglionnaires du plexus de Meissner, d'une grande quantité de filets nerveux et d'un lacis vasculaire angiomateux.

Au total, il semble s'agir d'îlots glandulaires distincts qui évoluent pour leur propre compte tout en restant peu déviés morphologiquement de l'aspect normal des glandes de Lieberkühn.

A l'image de la pathogénie des polypes du syndrome de Peutz Jeghers, telle que l'a récemment précisé le Pr R. LAUMONIER (4), il serait aussi possible d'invoquer l'existence d'une altération qualitative du mucus qui, immature et anormal, devient plus visqueux, ce qui entraîne son accumulation dans les

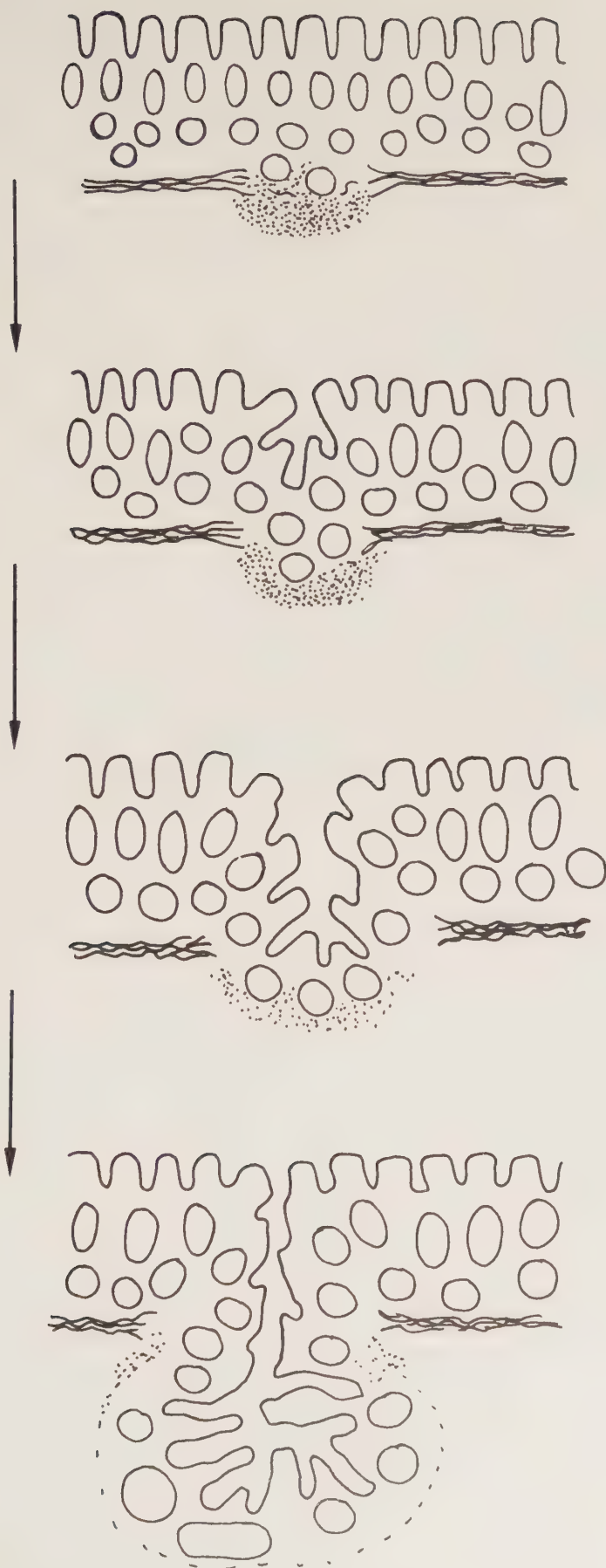


fig. 7

lumières glandulaires et la déformation en amphore de celles-ci. Mais à l'encontre de cette hypothèse, il n'a été retrouvé ici et ce à l'inverse du syndrome de Peutz Jeghers, qu'une hypersécrétion du mucus, sans diminution de la mucicarminophilie.

C) EVOLUTION LOCALE DES LESIONS

L'existence d'une véritable stratification lésionnelle peut être facilement constatée au niveau des lésions de début (Fig. 6), ou mieux encore, dans les lésions évoluées (Photo 9). Ainsi de la superficie vers la profondeur, les glandes normales deviennent dilatées puis kystiques, pour faire place enfin à des raptus muqueux.

Il est probable que les glandes ainsi kystisées proviennent de glandes précédemment normales et ce suivant une séquence qui peut être schématisée (Fig. 8). Dans ce contexte, les raptus muqueux pourraient résulter de la rupture de certaines de ces glandes et se présenteraient ainsi comme des accidents évolutifs.

Plusieurs mécanismes peuvent être à l'origine de telles altérations glandulaires :

1) Du fait de leur prolifération, les glandes mucipares sont devenues longues, sinueuses et ramifiées (Photo 10), si bien que, même lorsqu'elles restent en communication avec la surface, le mucus a tendance à stagner dans leur lumière.

2) Comme les colorations spéciales l'ont mis en évidence, il existe une hypersécrétion de mucus au niveau des glandes ectopiques, ce qui ne fait qu'accentuer sa rétention. Dans ce même ordre d'idée, il ne faut pas négliger le contrôle nerveux de cette sécrétion et aussi son dérèglement possible dans une zone de dysplasie neuro-vasculaire telle que celle rencontrée dans l'observation V.

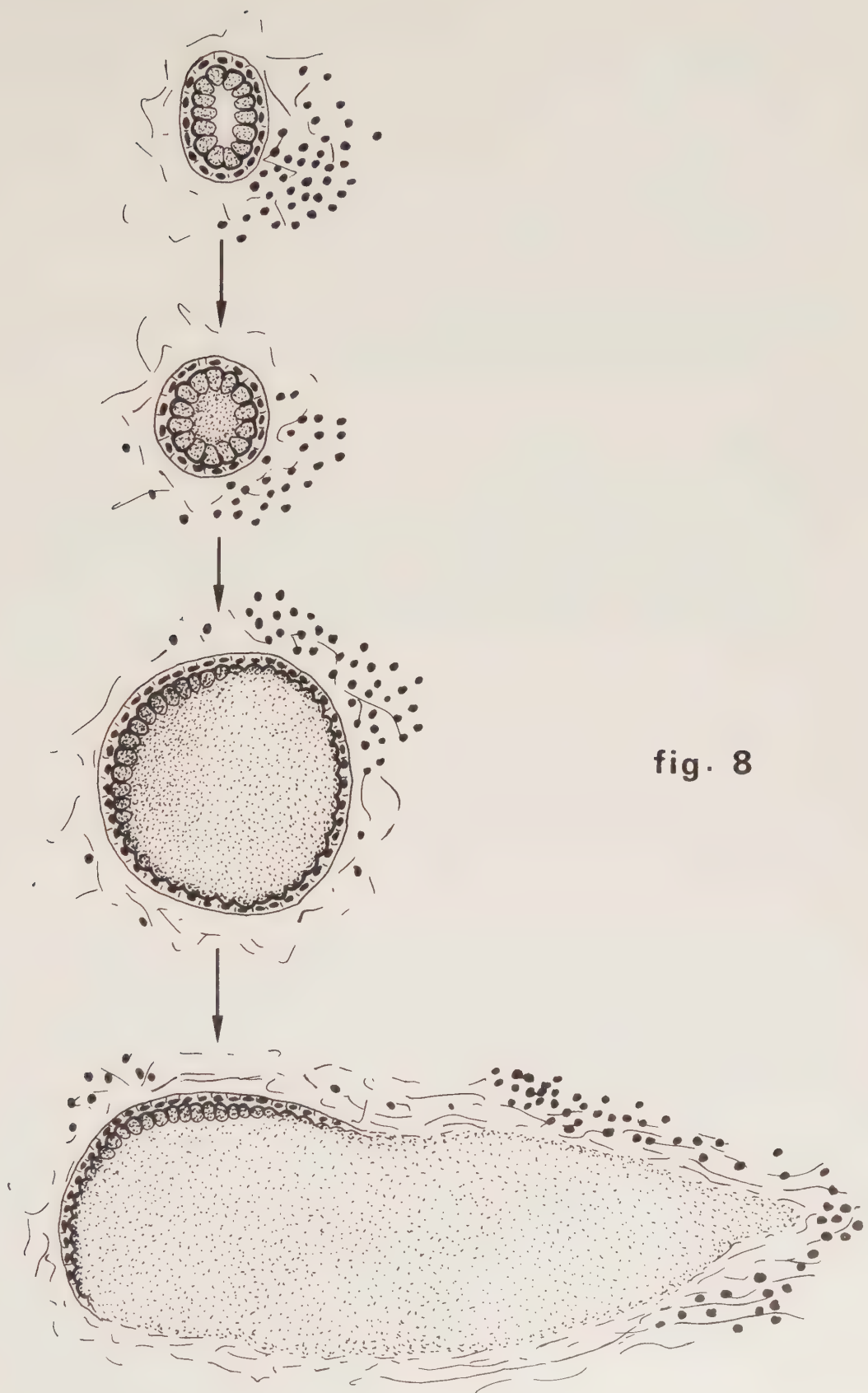


fig. 8

3) La compression extrinsèque d'un segment glandulaire peut certainement favoriser la kystisation des glandes sous-jacentes. De nombreux éléments peuvent jouer un tel rôle : tout d'abord les formations lymphoïdes qui ont tendance à repousser et à laminer les structures glandulaires de voisinage ; mais aussi et plus ou moins en association : l'oedème, la congestion, l'inflammation chronique et même une éventuelle fibrose du tissu conjonctif de la sous-muqueuse.

4) C'est certainement aux efforts de défécation que revient le rôle prédominant dans l'apparition des ruptures glandulaires et des raptus muqueux.

Toutes ces lésions non spécifiques, une fois installées, vont évoluer sur un mode auto-entretenu. L'issu de mucus dans le tissu conjonctif en particulier entraînera une réaction inflammatoire qui contribuera elle-même à la kystisation et à la rupture d'autres glandes mucipares ectopiques. De même, chaque prélèvement biopsique risquera d'aggraver les lésions déjà existantes par un mécanisme identique.

EN RESUME

Une hypothèse pathogénique générale peut être proposée au terme de cette étude.

A l'origine de la lésion individualisée sous le nom de polypes hamartomaux du rectum, il semble exister une dysgénésie de la paroi rectale. A partir de cette malformation régionale, les lésions, d'abord minimes et latentes, vont subir une évolution locale. Sous l'influence de facteurs intrinsèques ou extrinsèques, les glandes vont se kystiser ; à l'occasion d'efforts de défécation, certaines d'entre elles pourront se rompre, entraînant ainsi des réactions inflammatoires qui contribueront elles-mêmes au développement local des lésions.

CONCLUSIONS

Sous le nom de POLYPE HAMARTOMATEUX (Hamartome Polypoïde Inversé), on a décrit au niveau du rectum une entité rare qui apparaît cliniquement et histologiquement bénigne.

La symptomatologie de cette affection qui touche avec prédilection le sujet jeune de sexe masculin, est assez **univoque**, mais aussi peu spécifique. En effet, elle se réduit habituellement à l'association de rectorragies indolores d'abondance variable et d'émissions glairo-muqueuses, sans qu'il y ait d'atteinte de l'état général.

Macroscopiquement, cette lésion qui est accessible à l'examen rectoscopique, revêt deux aspects principaux. Fréquemment, il s'agit d'une masse isolée, polypoïde ferme, plus ou moins pédiculée et mesurant de 1 à 3 cm de diamètre. Dans les autres cas, il existe un bourrelet irrégulier, quasi-circonférentiel, saillant dans la lumière rectale qu'il rétrécit et large d'environ deux centimètres. La muqueuse de revêtement, dans un cas comme dans l'autre, peut présenter des ulcérations et un enduit glairo-muqueux.

Histologiquement, l'aspect de la lésion est caractéristique et apparaît identique d'une observation à l'autre. Il s'agit de glandes mucipares, ectopiques, normales, kystiques ou distendues qui franchissent la musculaire-muqueuse pour former des pseudo-lobules glandulaires dans la sous-muqueuse. Cette néoformation glandulaire, par son développement, soulève alors la muqueuse rectale en une masse polypoïde. A côté et à distance de la lésion principale,

il est possible de trouver des aspects beaucoup moins évolués, uniquement caractérisés par la présence de quelques glandes mucipares normales franchissant la musculaire-muqueuse à l'occasion de l'interruption de celle-ci par une formation lymphoïde.

Dans tous les cas, la musculature était respectée et il n'existait aucun signe de malignité. La sous-muqueuse peut être le siège de raptus muqueux, d'une congestion, d'un oedème, d'un infiltrat inflammatoire ou d'une fibrose ; toutes ces lésions étant, en grande partie, liées à la répétition des prélèvements biopsiques. Il faut aussi noter, dans l'un des cas, l'existence d'une évidente dysplasie neuro-vasculaire associée.

Dans l'état actuel de nos connaissances, cette entité semble avoir pour origine un processus dysgénétique. Enfin, cette lésion bénigne est intéressante à connaître du fait d'une erreur de diagnostic possible avec, en particulier, l'adénocarcinome colloïde muqueux.

Vu, le Président de Thèse

L. ORCEL

Vu, le Doyen de la Faculté

G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ARNOUS J. et PARNAUD E. - "Tumeurs bénignes du rectum" - E.M.C. Estomac-Intestin - 9085 A 10.
 - 2 - BENOIT M., DEMAVEZ R., IVEZ J. et CREANCE J.P. - Hamartomes polypoïdes du rectum - Lille Médical, 1968, 13, 4, 463-465.
 - 3 - CATTAN R., BENSAUDE A., LEIBOVICI R. et LE GUYEC A. - Tumeurs inflammatoires chroniques aspécifiques du rectum. Arch. Mal. Appareil Digestif, 1963, 52, 6, 635-647.
 - 4 - LAUMONIER R., LAQUEIERRE R. et GUILLARD R. - Pathologie du syndrome de Peutz-Jeghers - Ann. Anat. Pathol. 1965, 1, 75-98.
 - 5 - LOYGUE J. et DUBOIS F. - Tumeurs malignes du rectum - E.M.C. Estomac-Intestin, 9084 A 10.
 - 6 - PARTURIER et ALBOT G. - Tumeurs bénignes, pseudo-tumeurs et hamartomes du rectum. - Actualités Hépatogastro-Entérologiques de l'Hôtel-Dieu - 1967, 3, 361-391.
 - 7 - RACHET J. et BUSSON A. - Maladies de l'intestin et du péritoine - Flammarion, pp. 743-810.
 - 8 - RAMOS A.J. and POWERS W.E. - Pneumatosis cystoïdes intestinalis - Amer. J. Roentgology, 1957, 77, 678-683.
 - 9 - SHANNON ALLEN M. Jr - Hamartomatous inverted polyps of the rectum - Cancer, 1966, 19, 257-265.
-

